

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00220&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00220. Первинний склерозуючий холангіт

Автор: Ritva Koskela
Редактор оригінального тексту: Jukka Pekka Jousimaa
Дата останнього оновлення: 2017-05-12

Основні положення

- Склерозуючий холангіт - це хронічне, фіброзне, констриктивне запалення жовчовивідних шляхів, яке повільно прогресує і призводить до холестатичного ураження печінки, цирозу та в деяких пацієнтів до холангіокарциноми
- Наприклад, у скандинавських країнах поширеність склерозуючого холангіту особливо висока і це найбільш поширене показання для трансплантації печінки.

Епідеміологія

- Поширеність 5-10/100 000
- Частіше у чоловіків, ніж у жінок
- Вік перших проявів становить 25-45 років, але захворювання зустрічається також у дітей.

Етіологія

- 70-80% випадків пов'язані з запальними захворюваннями кишечника (ЗЗК), зокрема з виразковим колітом. Відповідно, у 2-7% хворих з виразковим колітом діагностують склерозуючий холангіт.

- Асоціації HLA (людського лейкоцитарного антигену), інші супутні аутоімунні захворювання та циркулюючі антитіла свідчать про аутоімунну етіологію.
 - Немає специфічних антитіл (pANCA, антинуклеарних або антитіл до гладенької мускулатури)

Симптоми, ознаки та діагностика

- Більшість пацієнтів не мають симптомів під час діагностики; випадково виявлені відхилення функціональних печінкових проб (лужна фосфатаза).
- Обстеження
 - Див. статтю [Оцінка пацієнта з відхиленнями в результатах функціональних печінкових проб](#) [настанова 00213]
 - Ультразвукове дослідження печінки
 - МРТ печінки призначають при більш низькому рівні, ніж зазвичай у пацієнта із ЗЗК [Виразковий коліт](#) [настанова 00194] [Хвороба Крона](#) [настанова 01073], який має коливання результатів печінкових проб.
- Можливий холангіт з лихоманкою. Втрата маси тіла та жовтяниця є симптомами пізньої фази захворювання.
- Діагноз ґрунтується на патологічних ознаках при дослідженні жовчних шляхів.
 - Для скринінгу використовується МР-холангіографія.
 - Ендоскопічна ретроградна холангіографія (ЕРХГ) - це "золотий стандарт": підтвердження діагнозу, зразки з біліарного тракту (цитологія, проточна цитометрія), одномоментна дилатація та стентування жовчних проток за необхідності.
 - Біопсія печінки: у випадку неспецифічної гістології, при диференційній діагностиці захворювань малих жовчних проток або інших хронічних гепатитів, градація запалення та фіброз
- Усім пацієнтам слід призначати колоноскопію з метою виявлення безсимптомного коліту.
- Аутоімунний холангіт є рідкісним альтернативним діагнозом.
 - Пацієнт часто має інші аутоімунні захворювання; ЗЗК у менш ніж 10%

- Діагностика: МРТ; підвищений рівень сироваткового IgG4; типова гістологія сосочка/жовчних проток, IgG4-позитивні клітини плазми
- Хороша відповідь на терапію глюкокортикоїдами

Ускладнення

- Стриктри біліарного тракту
- Підвищений ризик утворення жовчних каменів та раку жовчного міхура. Аномальний або з конкрементами жовчний міхур слід видалити лапароскопічно.
- Холангіокарцинома розвивається у 10-15% пацієнтів.
- Цироз печінки розвивається на кінцевій стадії захворювання.

Лікування

- Немає жодних доказів ефективності будь-якого лікування [Доказ 04585 | D].
- Зазвичай використовують урсодезоксихолову кислоту 15-20 мг/кг на добу, яку ділять на 2 прийоми. Вчасно розпочата терапія урсодезоксихоловою кислотою уповільнює прогресування запалення і до певної міри коригує біохімічні показники функції печінки [Доказ 05163 | A], але є дефіцит доказів з приводу клінічних переваг.
- Метронідазол (600-800 мг/добу) може уповільнити прогресування захворювання. Препарат слід використовувати, якщо немає відповіді на урсодезоксихолову кислоту.
- Стриктри жовчних проток можна розширити і стентувати ендоскопічно (ЕРХГ).
- Лікування ускладнень
 - Холангіти лікують антибіотиками (часто фторхінолонами).
 - Лікування свербіж, який пов'язаний з холестазом: антигістамінні препарати, рифампіцин, холестирамін.
 - Цироз печінки: лікування портальної гіпертензії та асцити, див. [Настанова 00215 | Цироз печінки].
- Склерозуючий холангіт є найбільш поширеним показанням для трансплантації печінки у скандинавських країнах. Показання включають
 - передракові стани, такі як збільшення концентрації пухлинних маркерів (CA19-9, CEA) та підозріла цитологія,

- швидке прогресування симптомів, аномальні лабораторні показники або зміни, виявлені під час ендоскопічної ретроградної холангіографії,
- рецидивні холангіти, що супроводжуються лихоманкою,
- ускладнення цирозу печінки.

Спостереження

- Регулярне спостереження відбувається в спеціалізованому медичному закладі.
 - Лабораторні тести кожні 3-6 місяців (тести, що відображають функцію печінки, маркери пухлин)
 - Візуалізаційні обстеження відповідно до ситуації (МРТ, ЕРХГ, КТ)
 - Щорічна скринінгова колоноскопія у пацієнтів з ЗЗК (підвищений ризик дисплазії кишечника)

Пов'язані ресурси

- Онлайн ресурси [пов'язані 00672] [Primary sclerosing chola...]
- Література [пов'язані 00672] [Primary sclerosing chola...]

Настанови

- [Настанова 00213](#). Оцінка стану пацієнта (-ки) з аномальними результатами печінкових проб.
- [Настанова 00194](#). Виразковий коліт.
- [Настанова 01073](#). Хвороба Крона.
- [Настанова 00215](#). Цироз печінки.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 04585](#). Glucocorticosteroids or D-penicillamine for primary sclerosing cholangitis.
Дата оновлення: 2010-04-19
Рівень доказовості: D
Резюме: There is no evidence to support or refute the use of peroral glucocorticosteroids or D-penicillamine for patients with primary sclerosing cholangitis.

- [Доказовий огляд 05163](#). Bile acids for primary sclerosing cholangitis.
Дата оновлення: 2016-02-17
Рівень доказовості: A
Резюме: Ursodeoxycholic acid leads to a significant improvement in liver biochemistry, but there is insufficient evidence on its clinical effects in patients with primary sclerosing cholangitis.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: [ebm00220](#) Ключ сортування: [009.025](#) Тип: [EBM Guidelines](#)

Дата оновлення англomовного оригіналу: [2017-05-12](#)

Автор(и): [Ritva Koskela](#) Автор(и) попередніх версій статті: [Pekka Pikkarainen](#) Редактор(и): [Jukka Pekka Jousimaa](#)
Видавець: [Duodecim Medical Publications Ltd](#) Власник авторських прав: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)

Навігаційні категорії
[EBM Guidelines](#) [Internal medicine](#) [Surgery](#) [Gastroenterology](#)

Ключові слова індексу
[mesh: Colonoscopy](#) [mesh: Colitis, Ulcerative](#) [mesh: Colitis](#) [mesh: bile duct stricture](#) [mesh: Cholangitis, Sclerosing](#)
[mesh: Bile Ducts](#) [mesh: Cholangitis](#) [icpc-2: D97](#) [icpc-2: D98](#) [speciality: Gastroenterology](#) [speciality: Internal medicine](#)
[speciality: Surgery](#)